

Dr. Luis Miguel Garza Talamás Médico Adscrito del servicio de Otorrinolaringología, UMAE 25, Dra. Julia de Leija Portilla Médico Adscrito del servicio de Patología, Dra. Ethel Corinthia Sánchez Fresno, Residente del tercer año del servicio de Otorrinolaringología, UMAE 25

## Unidad Médica de Alta Especialidad No. 25 del Instituto Mexicano del Seguro Social

### Resumen

Paciente masculino de 64 años de edad con oftalmoplejía dolorosa izquierda, al cual se tomó resonancia magnética así como tac contrastado, mostrando tumor con distribución perineural a través de canal pterigoideo y agujero redondo mayor, con invasión a seno cavernoso y ápex orbitario izquierdo, el cual resultó ser Carcinoma Ex Adenoma Pleomorfo.

### Introducción.

El carcinoma ex adenoma pleomorfo es un tumor maligno que generalmente surge de la transformación de un adenoma pleomorfo preexistente o recurrente. Se caracteriza principalmente por una proliferación mesenquimo-epitelial de la glándula salival. Afecta principalmente a hombres entre la sexta y octava década de la vida, afectando en su mayoría a las glándulas salivales mayores, principalmente parótida<sup>1</sup>. Dentro de las glándulas salivales menores el carcinoma ex adenoma pleomorfo ocurre más frecuentemente en el paladar, raramente ocurre en mucosa oral<sup>2</sup>.

Presentan un comportamiento de distribución perineural, involucro del facial y dan metástasis a ganglios linfáticos<sup>3,6</sup>. Los tipos histológicos más frecuentemente encontrados: adenocarcinoma altamente maligno, carcinoma poco diferenciado, carcinoma adenoideo quístico, carcinoma papilar, carcinoma ductal terminal<sup>1</sup>. Se ha reportado Carcinoma espinocelular como variante poco usual<sup>4</sup>.

Los potenciales marcadores inmunohistoquímicos que se han estudiado son: p53, VEGF, c-erbB-2, c-kit, GLUT-1, S100P5.

Los marcadores pronósticos son: Recurrencia, Invasión capsular > 9 mm y metástasis. El desarrollo de enfermedad metastásica es considerado un estado preterminal. La Supervivencia ha sido de 45% a 3 años, 37% a 5 años, 27% a 1 año con factores de poco pronóstico, 5% a 3 años después de la detección de metástasis distales<sup>4</sup>.

### Presentación del Caso.

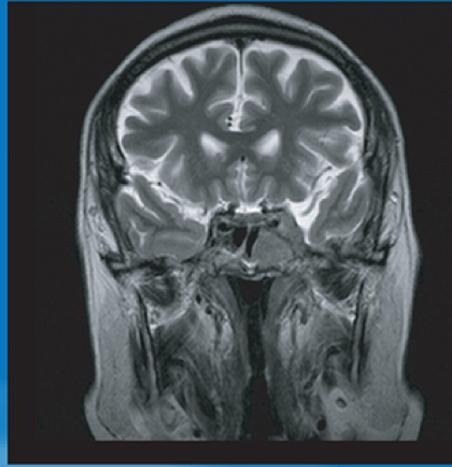
Se presenta con 9 meses de dolor hemifacial izquierdo, manejado como neuralgia del trigémino sin mejoría durante un mes, agregándose en el último mes desviación del ojo izquierdo, así como diplopía, disminución de agudeza visual hasta presentar amaurosis izquierda.

### EF.

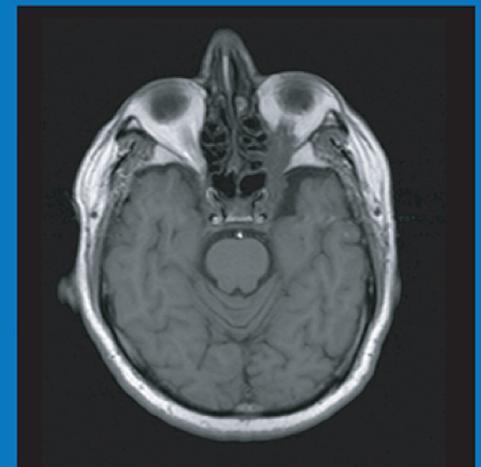
Pupilas anisocóricas, por midriasis izquierda con falta de reflejo fotomotor y consensual del lado izquierdo, además de parálisis del sexto par craneal izquierdo, con imposibilidad a la abducción ocular, paresia de tercer y cuarto par craneal. Se encuentra dolor a la palpación de zona correspondiente a V1 y V2 izquierdas, 7 de 10 en EVA e hipoestesia de zonas V1 y V2 izquierdas, anestesia de hemipaladar izquierdo no alteración de gusto, ni olfato, visión en ojo derecho normal 20/20, amaurosis izquierda, resto de pares craneales respetados. Rinoscopia con septum funcional cornetes en ciclo, mucosa normocrómica. Orofaringe amígdalas grado I, paladar duro y blando íntegros no se aprecian tumores evidentes.

### Protocolo Diagnóstico y Manejo.

Se realizó TC simple y contrastada de Cabeza, RMN T1 y T2 de Cabeza.



RMN en secuencia T1, se aprecia infiltración hacia ápex orbitario involucrando nervio óptico



RMN en secuencia T2 involucro a seno cavernoso

Se realiza toma de biopsia transmaxilar endoscópica. El resultado histopatológico reporta un carcinoma ex adenoma pleomorfo.

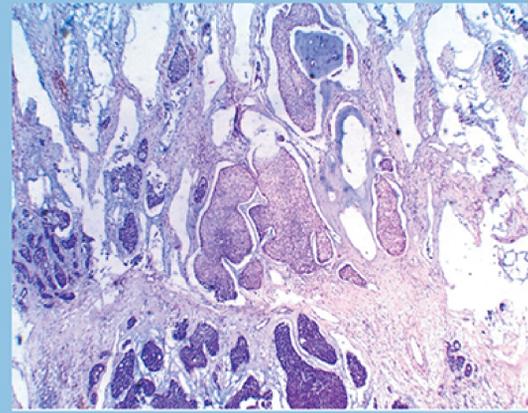
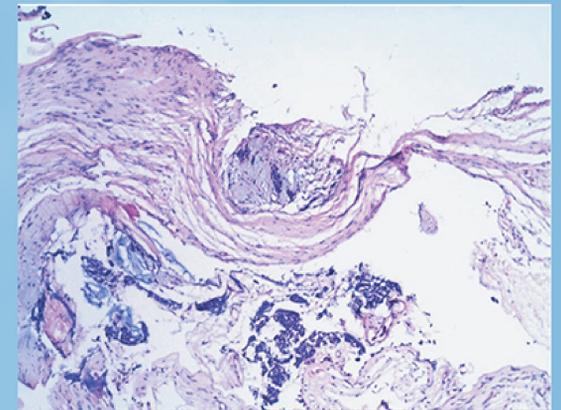


Imagen panorámica donde se observa epitelio escamoso, células epiteliales basaloideas y cartilago. Hy E. 4X



Filete nervioso con infiltración por células epiteliales basaloideas. Hy E. 10X

Se está en una etapa clínica IV B, se refiere a oncomédica, para su inicio con Quimio y Radioterapia.

### Discusión.

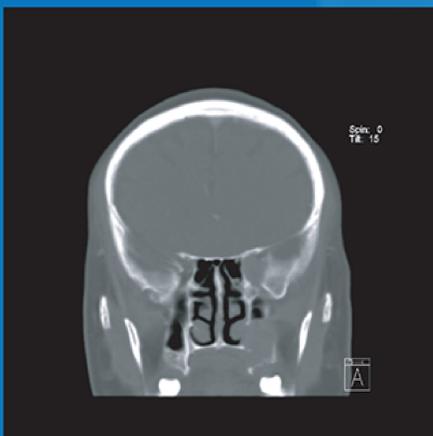
En el análisis clínico del caso podemos tener en cuenta como diagnósticos diferenciales: el adenoma pleomorfo, el cual tiende a mostrarse encapsulado, sin presentar invasión vascular ni perineural, el carcinoma adenoideo quístico quien presenta un patrón cribiforme y tubular, y el carcinoma mucoepidermoide quien presenta células epidermoides y mucoproducidas.

### Conclusiones.

El patrón hipointenso en T1, ligeramente hiperintenso y heterogéneo en T2, en la histología la formación de cartilago, el patrón basaloide y la invasión perineural nos hacen concluir que tanto histológica como clínicamente el tumor es un Carcinoma ex adenoma pleomorfo, el cual ocupa solo el 3.6% de todos los tumores de glándulas salivales, en esta ocasión continuo un patrón perineural infiltrando desde la tuberosidad maxilar y continuando hacia fosa pterigopalatina e infratemporal, apex orbitario, seno cavernoso y seno esfenoidal izquierdo. El tratamiento optimo de estos tumores es resección y radioterapia. Hasta la fecha no se ha descrito ningún patrón similar en la literatura.

### Bibliografía

1. Keerthi R, Raut R, Vaibhav N, Ghosh A. Carcinoma ex pleomorphic adenoma: diagnostic dilemma and treatment protocol. *Indian J Dent* 2014; 5(13): 157-160
2. Nakamura S, Inui M, Matsamura Y, Takeoka T, Okumura K, Tagawa T. A case of carcinoma ex pleomorphic adenoma in the buccal mucosa: Review of the Literature. *J Maxillofac Oral Surg*. 2013; 12(2):224-227
3. Gnepp DR, Brandwein Gensler MS, El-Naggar AK, Nagao T. In: *WHO Classification of Tumors, Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors*. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editor. Lyon: IARC Press; 2005. Carcinoma ex pleomorphic adenoma; pp. 242-244.
4. Dhillon M, Tomar D, Sharma M, Goel S, Srivastava S. Carcinoma Ex Pleomorphic adenoma of parotid gland with Hepatic Metastasis: Clinical-Radiological Case report. *J Clin Diagn Res*. 2014; 8(4): QD04- QD06
5. Tarakji B, Altamimi M, Baroudi K, Nassain M, Alenzi F. Immunohistochemical expression of p16 in Carcinoma Ex-pleomorphic Adenoma, (Undifferentiated and Adenocarcinoma types). *J Clin Diagn Res*. 2013; 7(12): 3054-3056
6. Oh Y, Eisele D, *Salivary Gland Neoplasms*. Bailey, Byron J, Johnson, Jonas T. *Newlands, Shawn D. Head & Neck Surgery-Otolaryngology, 4th Edition, Vol II, cap 109*



TC contrastado corte coronal, erosión ósea de hueso palatino con tumor el cual se distribuye hacia piso de seno maxilar izquierdo



TC contrastado corte coronal, destrucción del conducto pterigoideo, infiltración hacia seno esfenoidal y agujero redondo